

鬱血乳頭により発見された特発性血小板減少性紫斑病を 合併した静脈洞血栓症の一部検例

古田 仁志*, 佐藤 進*, 鳥海 智子**, 中村 裕一***

*山梨医科大学眼科学教室, **諏訪赤十字病院眼科, ***信州大学脳神経外科学教室

要 約

53歳, 女性. 両側の鬱血乳頭から頭蓋内圧亢進を指摘され, 同時に特発性血小板減少性紫斑病を伴ったまれな症例を報告した. 頭部単純及び造影 CT 検査では頭蓋内圧亢進の原因となる所見が得られず, 血管造影剤テストが強陽性な為施行出来ず, 代わりにメトリザマイド CT 検査を行なったが有為な所見が得られず, 偽性脳腫瘍の疑いにて脳圧亢進に対して脊髄腔腹腔シャント手術を施行した. 同日夜, 脳内出血を併発して死亡した. 剖検により上矢状静脈洞血栓症と診断された. 特発性血小板減少性紫斑病のような出血傾向を伴う疾患にも静脈洞血栓症を合併しうることを示した症例であった. (日眼会誌 95:199-203, 1991)

キーワード: 鬱血乳頭, 静脈洞血栓症, 特発性血小板減少性紫斑病

An Autopsy Case of Cerebral Sinus Thrombosis Which Showed Papilledema and Was Accompanied by Idiopathic Thrombocytopenic Purpura

Masashi Furuta*, Susumu Satoh*, Tomoko Toriumi** and Yuichi Nakamura***

*Department of Ophthalmology, Yamanashi Medical College

**Eye Clinic, Suwa Red Cross Hospital

***Department of Neurosurgery, Shinshu University

Abstract

In a 53-year-old woman with papilledema and idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) brain CT examinations failed to detect the cause of papilledema, pseudotumor cerebri was suspected and lumbo-peritoneal shunt operation was performed to decrease the intracranial pressure. Unfortunately the patient died of intracerebral hemorrhage. The autopsy revealed superior sagittal sinus thrombosis to be the cause of papilledema, which indicate that sinus thrombosis can develop with such a hemorrhagic disease as ITP. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 95: 199-203, 1991)

Key words: Papilledema, Sinus thrombosis, Idiopathic thrombocytopenic purpura

別刷請求先: 409-38 山梨県中巨摩郡玉穂村下河東1110 山梨医科大学眼科学教室 古田 仁志
(平成2年8月31日受付, 平成2年10月6日改訂受理)

Reprint requests to: Masashi Furuta, M.D. Department Ophthalmology, Yamanashi Medical College.
Shimokato 1110, Tamaho-mura, Nakakoma-gun, Yamanashi-ken, 409-38, Japan

(Received August 31, 1990 and accepted in revised form October 6, 1990)

I 緒 言

鬱血乳頭をもたらす原因疾患として、①眼内病因（低、又は高眼圧）、②眼窩内病因、③頭蓋内病因、④全身病（高血圧、血液病、膠原病等）など数多くの病因があげられている¹⁾。そしてCTscanの出現によりその原因診断は飛躍的に進歩してきた。一方、特発性脳静脈洞血栓症の診断は、従来より脳血管撮影、脳静脈洞造影、RI アンギオグラフィー、enhanced CT などにより閉塞部位を確認し、臨床症状、腰推穿刺の所見等から診断がなされている²⁾。特に Buonanno ら³⁾は本症の急性期のCT像の特徴として、I) enhanced CTにおける上矢状洞後部の三角像（Empty triangle sign）、II) 皮質静脈血栓例での索状像（cord sign）、その他 III) 出血性梗塞や、IV) 両側旁矢状洞部の多発性出血、V) 脳室縮小や、VI) enhanced CTにおける皮質増強などを挙げている。又その原因疾患として、頭蓋内外から感染性のものから、心疾患、妊娠・分娩、経口避妊薬の使用、パーチェット病・糖尿病などの全身疾患、悪性腫瘍や悪液質、血液病など多くの誘因が知られている²⁾が、臨床症状が多彩なことが多く、脳腫瘍、偽脳腫瘍その脳疾患との鑑別診断上重要な疾患である。

又、特発性血小板減少性紫斑病（IPT）の中樞神経系の合併症は血小板減少に伴う脳出血などの出血性病変が主体であるが⁴⁾、まれに血栓症の合併することが知られている^{5)~8)}。今回我々は、出血傾向を示すITPを

合併した静脈洞血栓症の剖検例を経験したので報告する。

II 症 例

53歳、女性。

初診：1988年1月23日

主訴：変視症、頭重感。

家族歴：特記すべき事なし。

既往歴：6年前より高血圧症にて、2年前より喘息にて各々内服治療中。

現病歴：半年前から物が歪んで見えるようになり、頭重感を伴って徐々にその程度が悪化してきた為、近くの眼科受診し精査目的で当科紹介となった。

初診時所見：視力は両眼共矯正で1.0。前眼部、中間透光体、眼圧値は両眼共異常なく、眼底では（図1）両側とも乳頭浮腫が著明で、右は乳頭の腫脹、隆起、静脈蛇行、怒張、さらに乳頭周囲に多数の火焰状出血を伴い鬱血乳頭完成期の様相を呈し、一方左はすでに乳頭が乳灰白色になり、星状白斑を伴った鬱血乳頭の慢性期の像が認められた。眼球運動、対光反応に異常はなく、瞳孔不同も認められなかった。視野検査では、マリオット暗点の著明な拡大が認められた。

全身検査所見：体温は36.5℃、血圧110/72。髄液検査では初圧330mmHg、終圧180mmHg、細胞数16/3視野、蛋白反応は陰性で、糖、蛋白定量も正常範囲内であった。頭部単純、造影CT検査（図2）では脳圧亢進を疑わせるmass lesion、脳室拡大、出血梗塞巣など



図1 初診時の両側の鬱血乳頭所見



図2 入院時の enhanced CT 所見。上矢状洞後部の empty triangle sign, cord sign などの direct sign は認められず、又出血、梗塞、脳室変化などの indirect sign も認められていない。

見当たらなかった。脳血管撮影は造影剤反応強陽性の為施行されなかった。血液検査所見では、赤血球、白血球数、血沈に異常なく、血小板が 5.7×10^4 と減少していた。肝、腎臓その他の検査所見は正常範囲内であった。骨髓検査にて有核細胞数正常、巨核球の増加($364/\text{mm}^3$; 正常値は $50 \sim 150$)が見られ、更に抗血小板抗体が 35.1 (正常値: $9.0 \sim 25.0 \text{ng/ml}$)と高く、以上より血小板減少の病因に対しては ITP と診断された。

臨床経過所見: 2月12日より内科でプレドニン 50mg 内服にて ITP の治療を開始し、脳外科、眼科で脳圧亢進の原因を検索していたところ、2月15日視神経乳頭所見が更に悪化してきた為(図3)、くも膜下出血が疑われ CT の再検査をしたが特に異常が見られず、髄液検査では液は清明であったが初圧 650mmHg 、終圧 350mmHg と髄液圧の上昇が認められた。同検査時、色素を髄注して逆行性に髄液の流れを調べるメトリザイド CT (図4)も施行したが有意な所見を読み切れず、原因不明のまま偽性脳腫瘍を疑い脳圧亢進に対し2月26日脳外科的に腰髄-腹腔シャント (lumbo-peritoneal shunt)手術を施行したが、同夜頭蓋内出血を来し(図5)死亡した。

剖検、組織所見: 右側頭部に拳大の出血巣を認め、上矢状洞に木様硬の棒状の血栓塊が見つかり(図6)、上矢状静脈洞血栓症が認められた。脳の組織所見(図7)でも器質化した血栓が血管を充満した上記診断を裏付けていた。実質臓器には出血、血栓、梗塞など認められず、他に静脈洞血栓症の所見、原因の手がかりとなるような所見は認められなかった。

III 考 察

不幸な転帰を取ってしまった本症例より学んだことを考察した。まず、緒言でも述べたが一般に静脈洞血栓症の診断には、脳血管撮影、静脈洞造影が行われるが、最近 CT 検査も本症疾患診断に有効であるとの報



図3 入院24日目目の両側乳頭所見。乳頭面上に新たに出血が認められてきた。



図4 入院24日目のメトリザミドCT所見。右後頭葉の造影が左に比べやや低下している。



図5 入院35日目のCT所見。メトリザミドCTにて造影不良であった右後頭葉の脳内出血が認められる。

告^{3)9)~11)}が多く見られてきた。しかし、CT検査では Buonanno ら³⁾の言う特徴像が見られず、全く正常と区別がつかない場合もあるという⁹⁾。本症例においても単純、及び enhanced CT 検査にては静脈洞血栓症の診断につながる手がかりを得ることが出来ず、脳血管造影も造影剤の反応テストが強陽性となった為施行されなかったことが早期に診断できなかった大きな要因になったと思われる。髄液検査の時に髄液中にメトリザミドを注入してCT検査をすることにより得られた髄液の動態の異常についても(図4)、生前には掴みきれず、剖検所見と照らし合わせて初めて右後頭葉



図6 剖検時の上矢状静脈洞の血栓塊。血栓は木様硬で下図のように取り出すことができた。

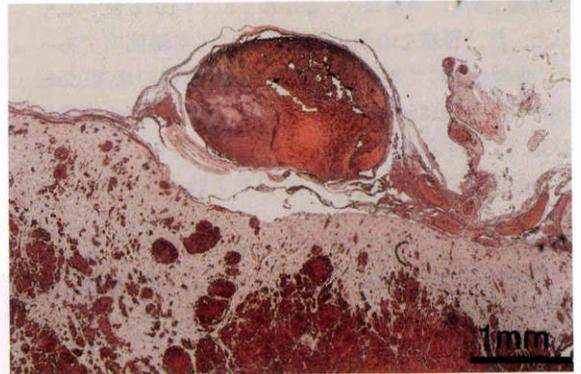


図7 右後頭葉の脳組織所見(HE染色, ×16)。くも膜静脈内には器質化した血栓で充満している。脳内には瀰漫性の出血が認められている。

の髄液造影不良部に気が付いた次第であった。静脈洞血栓症にCT所見の経時的検討が有効であるとの報告¹²⁾もあるが、CT検査では異常所見が見られなかったり、直接本疾患の診断に結び付く所見に乏しい事が多く、やはり脳血管造影をすべきだとの主張もあり¹³⁾、本症例においても敢えて脳血管造影も施行すべきであったと反省させられる。

次に ITP と本疾患との合併についてであるが、出血性素因を持つ ITP と血栓性疾患である本疾患の合

併は極めて珍しく国内では高島ら⁵⁾の1例に見られたのみで、国外の文献には見あたらなかった。ITPに伴う血栓性疾患の報告例は他にも見られるが^{6)~8)}これらも稀なものとしてあつかわれている。本症例の場合にも始め鬱血乳頭が指摘されたものの、全身検査にてITPが見つかった為、静脈洞血栓症より他の頭蓋内疾患検索に視点が置かれ検査が進められた。このITPに伴う血栓形成の機序として抗リン脂質抗体の増加の関与⁵⁾、脾摘後では血液凝固因子の高値⁶⁾⁷⁾、ITPの治療薬による可能性⁸⁾などが考えられているが、本症例では経過が短く急であった為検討材料に乏しいが、剖検所見、臨床経過から推測すると、ITPは静脈洞血栓症発症と同じ時期かあるいはその後に発症したのと考えられ、その機序について考察することは困難と思われた。本症例の場合、静脈洞血栓症の原因についても不明で、高血圧症の合併がみられているものの剖検所見で血管の硬化性変化は穏やかで、他に同様の血栓症所見はなく原因とは考え難く、他の疾患、薬剤服用もなく、Krayenbuhlらの¹⁴⁾言う21.1%の原因不明の静脈洞血栓症の一群に含まれる症例と思われる。

本症の予後は罹患範囲、血栓の進行速度と密接に関連し、死亡率は30%にも及ぶとされ¹⁵⁾、速やかな診断、治療を要求される。ことに本症例の様な原因疾患も不明な特発性の静脈洞血栓症は原因不明の頭蓋内圧亢進を呈することが多く、“pseudotumor cerebri”と診断される症例の重要な部分を占める注目すべき疾患であり、将来本症に対する十分な認識と原因解明への努力がなされなければならないと痛感させられた。

稿を終えるにあたり、ご指導、ご校閲賜りました塚原重雄教授に感謝いたします。

文 献

- 1) Duke-Elder S: System of Ophthalmology, Vol 12, Neuro-Ophthalmology Henry Kimpton, London, 1971.
- 2) 久保田千晴, 河村悌夫, 山内康雄, 他: 上矢状洞血栓症の1例. 脳神経 9: 961—966, 1981.
- 3) Buonanno FS, Moody DM, Ball MR, et al: Computed cranial tomographic findings in cerebral sino-venous occlusion. J Comput Assist Tomogr 2: 281—290, 1978.
- 4) Silverstin A: Neurological complications in patients with hemorrhagic diathesis. In Handbook of Clinical Neurology, ed. by Vinken PJ, Bruyn GW, Vol 38, North-Holland Pub Co, Amsterdam 53, 1979.
- 5) 高嶋修太郎, 後藤文男, 福内靖男, 他: 特発性血小板減少性紫斑病に併発した上矢状静脈洞血栓症の1例. 臨床神経学 28: 812—817, 1988.
- 6) 杉山裕之, 島田秀人: 経過中に深部静脈血栓症を併発した特発性血小板減少性紫斑病の2例. 臨床血液 23: 365—370, 1982.
- 7) Peters G, Lewis JD, Filip DJ, et al: Antithrombin III deficiency causing postsplenectomy mesenteric venous thrombosis coincident with thrombocytopenia. Ann Surg 185: 229—231, 1977.
- 8) Endo Y, Nishimura S, Miura A: Deep vein thrombosis induced by tranexamic acid in idiopathic thrombocytopenic purpura. JAMA 259: 3561—3562, 1988.
- 9) Kingsley DPE, Kendall BE, Moseley IF: Superior sagittal sinus thrombosis: An evaluation of the changes demonstrated on computed tomography. J Neurol Neurosurg Psychiatry 41: 726—729, 1978.
- 10) Patronas NJ, Duda EE, Mirfakhrali M, et al: Superior sagittal sinus thrombosis diagnosed by computed tomography. Surg Neurol 15: 11—14, 1981.
- 11) Wendling LR: Intracranial venous sinus thrombosis; diagnosis suggested by computed tomography. Am J Roentgenol 130: 978—980, 1978.
- 12) 佐山一郎, 小林恒三郎, 中島健二: 頭蓋内静脈・静脈洞血栓症—CT所見の経時的検討—. 脳神経 34: 547—554, 1982.
- 13) Chira, J, Bousser MG, Meder JF, et al: Cerebral thrombophlebitis. Neuroradiology 985: 145—154, 1985.
- 14) Krayenbuhl H: Cerebral venous and sinus thrombosis. Clin Neurosurg 14: 1—24, 1966.
- 15) 景山直樹: 脳神経外科学. 東京, 金原出版, 633—634, 1988.